32865
1881
1881
Lane Medical Library

Ueber multiple, tuberöse Sklerose der Hirnrinde.

Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der Idiotie.

(Aus der Kranken-Abtheilung des Breslauer städtischen Armenhauses.)

Inaugural-Dissertation

welche mit Genehmigung

der medicinischen Facultät

der Universität zu Breslau

zur Erlangung der Doctorwürde in der Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

am Sonnabend, den 14. Mai 1881, Mittags 4 Uhr

in der kleinen Aula

öffentlich vertheidigen wird

Oscar Brückner.

Opponenten:

Drd. med. **E. Legal**, pract. Arzt.
Drd. med. **P. Reichel**, pract. Arzt.

BRESLAU.
E. Gutsmann's Buchdruckerei. Ring No. 50.
1881.

Seinen hochverehrten Lehrern

Herrn Professor Dr. Berger

und

Herrn Dr. Marchand

in Hochachtung und Dankbarkeit

sowie

Seinem theuren Vater

in kindlicher Liebe und Ehrfurcht

gewidmet

vom Verfasser.

Vorwort.

Die Anregung zur Abfassung der vorliegenden Arbeit gab mir ein Fall von Idiotie, welcher auf der unter Leitung des Herrn Professor Dr. Berger stehenden Krankenabtheilung des Breslauer städtischen Armenhauses zur Section kam und des bei dieser gemachten, ungewöhnlichen Befundes wegen zur Veröffentlichung geeignet schien. Für die mir bei der betreffenden Arbeit so gütig gewährte Unterstützung und die Ueberweisung der einschlägigen Literatur sage ich Herrn Professor Dr. Berger und Herrn Privatdocenten Dr. Marchand in Breslau meinen herzlichsten Dank, ebenso wie Herrn Professor Dr. Ponfick für die bereitwilligst gegebene Erlaubniss, in seinem Institut die erforderlichen mikroskopischen Untersuchungen machen zu dürfen.

Wenn es auch keinem Zweifel unterliegt, dass in einer grossen Anzahl von Sectionen Geisteskranker jeglicher Befund im Gehirn fehlt, welcher genügte, um die im Leben beobachteten psychischen Störungen auch nur einigermassen zu erklären, so lässt es sich doch andrerseits nicht leugnen, dass in einer kaum minder bedeutenden Summe von Fällen die Obduction hinreichende Auskunft liefert, und dass jene negativen Befunde ihren Grund haben in der theilweise noch unvollkommenen Art der Untersuchung des erkrankten Organs. Jedenfalls ist es durchaus ungerechtfertigt, den Umstand, dass uns die pathologische Anatomie hier bisweilen scheinbar gänzlich im Stiche lässt, dazu zu benutzen, derselben nur eine untergeordnete Stelle unter den verschiedenen Forschungsweisen in der Cerebralpathologie anzuweisen, vielmehr hat sie das gleiche Ansehen wie alle übrigen zu beanspruchen. „Neben dem klinischen, nur leider zu wenig betretenen Weg", sagt v. Krafft-Ebing in seinem Lehrbuch der Psychiatrie, „der auch den somatischen, speciell cerebralpathologischen Phänomenen im Irresein seine Forschung zuwendet und damit zu einem neuropathologischen wird,

neben dem biologisch-anthropologischen, der in die Geheimnisse der Aetiologie und Pathogenese eindringt, neben der an Stelle einer unwissenschaftlichen, metaphysischen getretenen empirisch psychologischen, psychophysischen Betrachtungsweise der Erscheinungsformen des Irreseins ist es die anatomische Forschung, die den Weg für das pathologische Verständniss ebnet und die Psychiatrie ihrem Ziele, der Höhe einer selbstständigen, erklärenden Wissenschaft nämlich, zuführt."

Untersucht man nun genauer, welche Formen der Geisteskrankheiten es sind, bei denen eine makroskopische und mikroskopische Untersuchung des Gehirns Resultate liefert, die, wenn sie auch den im Leben beobachteten Symptomen nicht vollkommen äquivalent sind, wie etwa eine Laesion der Broca'schen Region der Aphasie, so doch ihre Existenz erklären, so findet man dieselben vorzugsweise unter der Zahl der chronisch verlaufenden Psychosen und der Entwicklungshemmungen des menschlichen Gehirns. Unter diesen ist es die Idiotie, welche einerseits ihrer im Verhältniss zu fast allen anderen Geistesstörungen einfachen und sehr stationären Symptome halber, andrerseits der Reichhaltigkeit der hier gemachten anatomischen Beobachtungen wegen eine hervorragende Stelle einnimmt. Es liess sich vielleicht erwarten, dass einer Geistesstörung, welche im Grossen und Ganzen unter einem so wenig wechselvollen Bilde uns entgegentritt, deren eintöniger Verlauf höchstens durch etwaige sie begleitende Complicationen eine Unterbrechung erfährt, auch mehr oder minder dieselben anatomischen Laesionen zu Grunde liegen werden. Resumirt man indessen auch nur

die wichtigsten der hier gemachten Befunde, so wird die Unhaltbarkeit dieser Vermuthung sofort einleuchtend, ebenso wie die Richtigkeit der oben aufgestellten Behauptung, dass diese Sectionsbefunde ein genügendes anatomisches Substrat für die im Leben beobachteten Störungen geben. Diese anatomischen Ergebnisse sind nun folgende:

1) Ein im Ganzen nicht zu seiner vollen Entwicklung gelangtes Gehirn, welches an Gewicht sowie an Reichthum und Mannigfaltigkeit der Windungen hinter dem normalen Gehirn, auch wenn man die niedrigsten Maasse für dasselbe berücksichtigt, mehr oder minder erheblich zurücksteht.
2) Ein Missverhältniss in der Entwickelung beider Grosshirnhemisphären, so dass eine mehr oder weniger ins Auge fallende Asymmetrie des Gehirns als der Grund der Idiotie anzusehen ist.
3) Defecte einzelner Hirntheile. So sind als immerhin seltene Befunde Defecte des Kleinhirns, des Balkens, des Fornix, der corpora mammillaria, der Oliven, der Hirnstiele, ja sogar der grossen Centralganglien verzeichnet. Hierher gehören auch die von Heschl als Porencephalie geschilderten Hirndefecte, in denen ein grösseres Stück der Windungen und des Centrum semiovale fehlt, so dass der Ventrikel durch die Lücke offen zu Tage liegt.
4) Im Gegensatz zu diesen Befunden, bei denen ein sofort bemerkbares Minus an Hirnsubstanz vorhanden war, stehen diejenigen seltenen Fälle, wo ein allerdings nur scheinbares Plus an solcher gefunden wurde. Es sind dieses die unter dem Namen „Hypertrophie

des Gehirns“ von Virchow zusammengefassten Zustände, bei denen es sich um eine überwiegende Entwickelung des interstitiellen Bindegewebes, der Neuroglia, handelt. Hierher gehören auch die als Heterotopie von grauer Substanz bezeichneten, seltenen Fälle, welche bis jetzt nur bei epileptischen und idiotischen Individuen beobachtet worden sind.

5) Eine sehr häufige Ursache der Idiotie ist der angeborene oder in den frühesten Lebensjahren erworbene chronische Hydrocephalus.

6) Schliesslich sind als ursächliche Momente anzuführen die encephalitischen und periencephalitischen Prozesse in frühester Kindheit, mit ihren Ausgängen in Erweichung oder Sklerose, wie sie bald herdartig, bald mehr diffus zur Beobachtung gelangen.

Durch die Güte des Herrn Professor Dr. Berger in Breslau bin ich in die Lage versetzt, einen Fall von Idiotie veröffentlichen zu können, bei welchem die Section keine der eben genannten Veränderungen, sondern ein Resultat ergab, wie es meines Wissens bis jetzt in der Literatur nicht verzeichnet ist. Es ist zwar vor kurzer Zeit in den von Charcot herausgegebenen Archives de Neurologie von Mr. Bourneville unter dem Namen „sclérose tubéreuse des circonvolutions cérébrales“ ein in klinischer und anatomischer Hinsicht ähnlicher Fall beschrieben worden, indessen bietet derselbe in Verlauf und Sectionsbefund, wie wir uns zu überzeugen später Gelegenheit haben werden, bei aller Aehnlichkeit mit dem unsrigen doch sehr erhebliche Abweichungen. Unser gleich genauer zu schildernder Fall zeigt eine der häufigsten Complicationen

der Idiotie, nämlich die mit Epilepsie, ein Verhältniss, welches nebenbei in dem anatomischen Substrat seine Begründung zu finden scheint. Der Verlauf desselben und der Befund bei der Autopsie waren, wie folgt:

Auguste Martin wurde im Jahre 1858 zu Breslau geboren. Sie stammt aus einer, nach Angabe ihrer Mutter und Geschwister durch Geistes- oder Nervenkrankheiten völlig unbelasteten Familie. Ihren Vater, sowie einen Bruder hat sie an Phthisis pulmonum verloren. Ihre Mutter giebt an, weder in früheren Zeiten, noch speciell während sie mit der Patientin schwanger ging, irgendwie an Geistes- oder Nervenkrankheiten gelitten zu haben. Die Geburt der Patientin verlief rasch und leicht. Ohne dass irgend eine Ursache, ein trauma capitis oder eine schwere Erkrankung im frühesten Kindesalter, nachweisbar wäre, entwickelte sich die Patientin nur ausserordentlich langsam. Sie war stets sehr blöde und theilnahmslos, lernte mit zwei Jahren die ersten, wenigen Worte sprechen und erst in ihrem vierten Lebensjahre laufen. Krämpfe hat sie in dieser Zeit nicht gehabt, ebensowenig zur Dentitionszeit. In ihrem siebenten Jahre wurde sie in eine Schule geschickt, zeigte sich jedoch geistig so beschränkt, dass sie nur nothdürftig lesen und schreiben, niemals jedoch rechnen zu lernen im Stande war. Dabei war sie scheu und schüchtern im Benehmen andern Kindern gegenüber, überhaupt ausserordentlich furchtsam und schreckhaft. In ihrem neunten Lebensjahre bekam sie, scheinbar ohne jede Veranlassung, einen vollständigen epileptischen Anfall; sie lag fast einen ganzen Tag ohne Bewusstsein in Krämpfen. Von dieser Zeit bis zu ihrer späteren Aufnahme in das Allerheiligen-

Hospital in Breslau sind ausgesprochene Krampfanfälle mit Verlust des Bewusstseins bei der Kranken nicht mehr beobachtet worden, dagegen traten von Zeit zu Zeit epileptische Insulte in Form „veitstanzähnlicher Zuckungen einzelner Extremitäten“ ein. Ebenso wurden Zuckungen an den Gesichtsmuskeln beobachtet, die sich bis zum stärksten Grimmassiren und Gesichterschneiden steigerten. Dazu kam eine allmähliche Veränderung des Ganges der Patientin, indem derselbe, anfangs mehr eine Art Hüpfen als ein ruhiges Gehen, nach und nach so ungestüm wurde, dass die Patientin „nach Art einer mit einem Uhrwerk versehenen und aufgezogenen Puppe“ sich von einem Ort zum andern bewegte. Zu gleicher Zeit wurden die geistigen Fähigkeiten der Patientin immer geringer, sie sprach immer weniger und zeigte so gut wie keine Theilnahme für ihre Umgebung. Zu häuslicher Arbeit oder sonstiger Beschäftigung war sie vollkommen unbrauchbar, verbrachte vielmehr den ganzen Tag in der Gesellschaft der Kinder der Nachbarn ihrer Eltern. Dieser Zustand dauerte mit geringen Remissionen einige Jahre, worauf allmälich der Gang der Kranken ruhiger, die choreaähnlichen Zuckungen seltener auftraten und die Patientin auch der Aussage der Mutter nach psychisch zugänglicher wurde. So ging es bis zum 11. September 1876, wo das Mädchen aus Aerger über die Neckereien einer Anzahl Kinder in einen maniakalischen Erregungszustand gerieth, der sich im Laufe des Tages zur completen Tobsucht steigerte und ihre Aufnahme in das Allerheiligen-Hospital zu Breslau nothwendig machte. Hier wurde folgender Status praesens kurz verzeichnet:

Die Patientin ist eine mittelgrosse, untersetzt gebaute Person von starkem Knochenbau, schlaffer Muskulatur, mittlerem Panniculus adiposus, mässig turgescenter, zarter Haut. Ihr Gesicht ist ausdruckslos, reich an Sommersprossen, ohne Differenzen beider Gesichtshälften. Die Pupillen sind beide von gleicher, normaler Weite; eine ophthalmoskopische Untersuchung hat einen negativen Befund. Die Zunge wird gerade und ohne zu zittern herausgestreckt. Weder im Gebiete der Hirnnerven noch an Rumpf und Extremitäten sind Lähmungen oder sonstige Störungen der Motilität und Sensibilität zu entdecken, doch sind alle Bewegungen der Patientin täppisch und unbeholfen. An Brust- und Unterleibsorganen sind keinerlei Veränderungen zu constatiren. Die geistigen Fähigkeiten der Kranken stehen auf sehr niedriger Stufe; sie sieht und hört, spricht aber so gut wie gar nicht und antwortet auf Fragen nur mit einem blöden Lächeln.

In diesem Zustande, welcher vollständig dem Bilde des apathischen Blödsinns entspricht, traten zunächst keine wesentlichen Veränderungen ein. Bei der Visite streckt die Kranke dem herantretenden Arzt stets mechanisch die Hand entgegen. Sie muss gewaschen, gekämmt und angekleidet werden, ist auch zuweilen unreinlich, urinirt ins Zimmer. In den ersten Monaten ihres Aufenthalts im Hospital bekam die Patientin ihre Periode, und zwar überhaupt zum ersten Male; dieselbe war stets sehr spärlich und kehrte in Zukunft sehr unregelmässig und in langen Intervallen wieder. So blieb der Zustand bis zum September 1877, und es ist besonders hervorzuheben, dass während dieses ganzen Jahres ihres Aufenthalts im Hospital

keinerlei epileptische Anfälle beobachtet wurden. Eben im September des genannten Jahres nun traten von Neuem ausgesprochene, epileptische Krampfanfälle von kurzer Dauer auf, welche sich in ziemlich langen Pausen wiederholten. Zuckungen, ähnlich den oben erwähnten „veitstanzartigen", sind nicht mehr constatirt worden. In dem psychischen Zustand der Kranken trat insofern zeitweise Besserung ein, als die Patientin ein wenig zugänglicher war, mehr sprach, besonders bei Besuchen ihrer Angehörigen. In diesem Zustand blieb die Martin bis zum Mai 1880 im Allerheiligen-Hospital, zu welcher Zeit sie als unheilbar in das städtische Armenhaus übergeführt wurde. Hier traten sehr bald unverkennbare Symptome von Phthisis pulmonum auf. In dieser Krankheit, während welcher die Patientin übrigens so abmagerte, dass sie buchstäblich nur noch Haut und Knochen war, klärte sich ihr Bewusstsein verhältnissmässig bedeutend. So gab sie auf Befragen über ihr körperliches Leiden ganz verständige Antworten, klagte über Stiche in der erkrankten Seite, über Appetitlosigkeit etc. Allerdings war es dann wieder zeitweise ganz unmöglich, auch nur eine Antwort von ihr zu erhalten, vielmehr lag sie dann unbeweglich still und verzog bei Fragen das Gesicht nur zu einem blöden Lachen. In diesem Zustand starb sie am 3. Juni 1880.

Sectionsbefund: Die am Abend des 4. Juni im Armenhause gemachte Section ergab ausser den gleich ausführlich zu beschreibenden Veränderungen am Gehirn als wesentlichen Befund hochgradige, phthisische Destructionen an den Lungen und dem Intestinaltractus. Das Gehirn selbst wurde am folgenden Tage in das pathologisch-

anatomische Institut geschafft, woselbst sofort folgende Veränderungen an ihm constatirt wurden:

An dem im Ganzen blassen, sehr umfangreichen Gehirn treten sofort sowohl schon bei der Besichtigung, deutlicher noch beim Anfühlen, zahlreiche Stellen der Oberfläche beider Grosshirnhemisphären hervor, welche hart und verdickt sind und gleichsam hypertrophische Partien der Gyri darstellen. Die betroffenen Theile grenzen sich gegen die Umgebung deutlich ab und bilden stellenweise umfangreiche, bis zweimarkstückgrosse feste Knoten und Polster. Die grössten derselben zeigen auf ihrer Mitte eine mehr oder minder tiefe Delle. Nach Entfernung der pia mater, welche sich auf dem ganzen Gehirn, am besten über den Knoten, ohne Adhaesionen abziehen lässt und frei von Verdickungen und Trübungen ist, erweist sich die Oberfläche der Knoten bei weitem glätter, ebener als die der Umgebung, welche auch nach späterer, längerer Conservirung in Müller'scher Flüssigkeit eine viel mürbere Beschaffenheit annimmt. Solche Knoten und Polster finden sich, nur durch ihre Ausdehnung von einander verschieden, an folgenden Theilen des Gehirns:

I. Linke Grosshirnhemisphäre. Der an die grosse Längsspalte grenzende Zug der ersten Stirnwindung enthält eine sklerotische Partie, welche das mittlere Drittel desselben in einer Ausdehnung von 2 cm Länge und 1 cm Breite einnimmt. Der gegen den Winkel zwischen vorderer Centralwindung und zweiter Frontalwindung ziehende Gyrus der ersten Stirnwindung trägt einen Knoten von etwa Haselnussgrösse; ein eben solcher findet sich an der zweiten Stirnwindung, da, wo dieselbe in die Orbital-

windungen des Frontalhirns übergeht. Ferner ist der Theil derselben Windung, welcher der Mitte der vorderen Centralwindung anliegt, im Umfang einer Erbse sklerosirt. Die dritte Stirnwindung ist intact. An der vorderen Centralwindung finden sich gegen den unteren Verbindungswulst beider Centralwindungen hin mehrere kleine, stecknadelkopf- bis erbsengrosse sklerotische Partien. Ein Knoten von Bohnengrösse sitzt gerade auf der Mitte der hinteren Centralwindung. Die erste Schläfenwindung ist unbetheiligt, dagegen ist die zweite in ihrer Mitte ungefähr in der Ausdehnung eines Markstückes betroffen, und an ihrem hintern Ende befindet sich ein Knoten von der Grösse einer Haselnuss. In der dritten Temporalwindung liegen zwei sklerotische Herde, der eine etwa bohnengross an ihrem Uebergang in das untere Scheitelläppchen, der andere im Umfang eines Markstücks die Mitte der dritten Temporalwindung einnehmend. Am Praecuneus befinden sich zwei erbsengrosse Stellen, eine haselnussgrosse an seinem Uebergang in die innere, obere Scheitelwindung. Der Cuneus ist intact, ebenso die übrigen Gyri des Occipitalhirns bis auf eine erbsengrosse, die äusserste Spitze des lobulus fusiformis einnehmende Partie.

II. Rechte Grosshirnhemisphäre. Die sklerotischen Stellen an dieser Hemisphäre sind weniger zahlreich, aber durchschnittlich von bedeutenderem Umfang. Die erste Stirnwindung enthält zwei Herde, einen auf der Mitte des an die mediane Längsspalte stossenden Gyrus, in Länge und Breite dem auf der linken, ersten Stirnwindung gleichenden, einen zweiten von Haselnussgrösse an ihrem Uebergang in die vordere Centralwindung. Der

mittlere Theil der zweiten und der vordere der dritten Stirnwindung ist in einer Ausdehnung von Zweimarkstückgrösse betheiligt. Ein halb so grosser Knoten sitzt an dem Uebergang der zweiten Frontalwindung in die vordere Centralwindung. An den Orbitalwindungen des Stirnlappens sitzen zwei Herde von gleicher Ausdehnung. Die Centralwindungen sind frei. Die erste und die vordere Hälfte der zweiten Temporalwindung einerseits und der mittlere Theil der dritten Temporalwindung andrerseits sind in über markstückgrosse Polster verwandelt. Im hintern Theil der zweiten Temporalwindung sitzt ein etwa erbsengrosser Knoten. Das obere Scheitelläppchen enthält einen haselnussgrossen Herd. An der medialen Fläche des Occipitallappens, dem an den lobulus linguiformis grenzenden Theil des cuneus, finden sich zwei sklerotische Partien von derselben Grösse.

III. Cerebellum. Dasselbe ist intact bis auf eine den hintern Theil der linken Hemisphäre in der Ausdehnung einer Haselnuss einnehmende Partie und einen halb so grossen Herd in der Mitte des freien Randes der rechten Hemisphäre.

Sehr merkwürdig ist die gegen den Seitenventrikel sehende Oberfläche beider Streifen- und Sehhügel. Hier erheben sich zahlreiche rundliche, weissliche, durchscheinende Knoten von Stecknadelkopf- bis Bohnengrösse, einer von dem letzten Umfang jederseits neben dem foramen Monroi. Dieselben, namentlich die grösseren, sitzen Polypen ähnlich mit schmaler Basis, fast gestielt, auf, sind von weicher, krümlicher Consistenz und unebener Oberfläche.

An Durchschnitten der sklerotischen Knoten des Grosshirn erkennt man, dass die Veränderung fast ausschliesslich die graue Substanz der Rinde betrifft, welche an den harten Stellen aber nicht durchscheinend grau, sondern opak weisslich und dabei so fest ist, dass man bequem feine Schnitte mit dem Rasirmesser machen kann. Die weisse Substanz des Markes ist ziemlich unbetheiligt, nur auf der Höhe mancher Gyri geht die Härte auch auf dieselbe über, zugleich mit etwas gelblicher Verfärbung des Markes. Schon mit blossem Auge sieht man ferner, wie, im Gegensatz zu den gesunden Theilen, die Grenze zwischen grauer und weisser Substanz undeutlich und verwaschen erscheint, am meisten auf der Höhe der Gyri. An diesen Stellen ist auch die Consistenzvermehrung am bedeutendsten, so dass sich das Gehirn hier wie Gummi schneidet. Die im Occipitalhirn localisirten, sklerotischen Polster zeichnen sich vor ihrer normalen Umgebung ferner dadurch aus, dass der in letzterer deutlich erkennbare, feine, intermediäre Markstreifen an ihnen nicht wahrzunehmen ist. An den dicksten, am meisten über die umgebende Gehirnoberfläche prominenten Knoten ist die graue Rindenschicht zugleich erheblich verbreitert, so dass sie durchschnittlich hier nicht wie normal 3 mm, sondern 5 mm, an einzelnen gar 7 mm in der Breite misst; an den eingedellten Stellen in der Mitte der grössten Knoten ist ihre Ausdehnung geringer und misst hier durchschnittlich 4 mm, an einem, mit einer sehr tiefen Einsenkung versehenen sogar nur 2 mm.

Die mikroskopische Untersuchung, welche etwa ein halbes Jahr nach der Section an dem in Müller'scher

Flüssigkeit und Alkohol gehärteten Gehirn vorgenommen wurde, ergab Folgendes: Da die einfache Tinktion der Schnitte mit einprocentiger Picrocarminlösung nach Aufhellung in Canadabalsam nur eine diffuse, blassröthliche Färbung bewirkte, die zelligen Elemente sich aber nur sehr unvollkommen färbten, so wurde Haematoxylin oder Doppelfärbung mit den genannten beiden Farbstoffen angewendet. An so behandelten Präparaten findet man eine Veränderung des Gewebes der Neuroglia der sklerosirten Partien, welche darin besteht, dass an Stelle des feinkörnigen, lockeren Maschennetzes, wie es im normalen Gehirn vorhanden ist, ein straffes, fasriges Bindegewebe getreten ist. In den dicht an die pia mater grenzenden Schichten der grauen Substanz besteht letztere fast ausschliesslich aus wellig verlaufenden, unter einander verschlungenen und verfilzten Bindegewebsfasern, weiter nach dem Mark hin zeigen sich, besonders bei Haematoxylinfärbung deutlich, ausserordentlich zahlreiche Rundzellen, zum Theil auch kleine, eckige Zellen in dieses Grundgewebe eingestreut, welches in diesen Partien auch nicht von der Straffheit und Dichtigkeit erscheint, wie in den der pia mater näheren Schichten. In den härtesten Knoten und den dichtesten Stellen der weniger harten fehlen nun die Ganglienzellen, besonders die pyramidenförmigen, fast ganz; nur hier und da sieht man eine grosse, unregelmässige, multipolare Ganglienzelle mit einem ungemein stark gequollenen, bläschenartigen Kern, im Uebrigen ohne erhebliche Veränderung an Pigmentirung und Ausläufern. In den weniger stark sklerosirten Knoten wechseln Stellen wie die eben geschilderten ab mit solchen, wo in einem

lockern, feinmaschigen Reticulum ziemlich viel Ganglienzellen von ausgeprägter Pyramidenform auf einem verhältnissmässig kleinen Raum zusammengedrängt liegen. An diesen Ganglienzellen selbst sind Veränderungen in Form, Pigmentirung etc. nicht wahrzunehmen, nur ist eine Abweichung von der normalen Lagerung dieser Pyramidenzellen insofern vorhanden, als sie nicht wie im normalen Gehirn ihre Spitze der Oberfläche des betreffenden Randwulstes, ihre Basis der Marksubstanz zuwenden, sondern die erstere ohne Regel bald nach der einen, bald nach der anderen Seite, bisweilen sogar fast nach der Marksubstanz hinkehren. Die Marksubstanz selbst zeigt normales Verhalten. — Die Gefässe der Rinde der sklerosirten Partien sind von mittlerem Blutgehalt und zeichnen sich durch ausserordentlich weite, perivasculäre Lymphräume aus, welche als regelmässige, runde Ausschnitte in dem gleichmässigen Grundgewebe sichtbar sind. Um die kleinen Capillargefässe der Rinde sind die oben erwähnten, kleinen Rundzellen in besonders grosser Zahl angehäuft, ohne dass sie jedoch mit der Wandung der Gefässe in einem Zusammenhang zu stehen scheinen. — Die vom Ependymüberzug der sehr erweiterten Seitenventrikel ausgehenden polypösen Wucherungen erweisen sich zusammengesetzt aus einem dichten, feinen, fasrigen Grundstroma, in welchem sich von Zeit zu Zeit runde Lücken zeigen, die mit grossen, runden, glasigen Rundzellen angefüllt sind. Daneben liegen, an verschiedenen Stellen verschieden reichlich, zwischen die feinen Fasern des Grundgewebes verstreut Kalkconcremente von mannigfaltigster Form. Theils sind sie rund, ähnlich denjenigen, wie sie im acervulus des

conarium normal sich finden, an welches letztere Organ die Structur der genannten Knoten überhaupt erinnert, theils spiess- und unregelmässig sternförmig und scheinen durch Anlagerung an Bindegewebsbündel gebildet zu sein. Auffallend ist die absolute Gefässlosigkeit dieser Wucherungen. Nirgends sind, weder in den sklerotischen Partien, noch in den dem Ependym aufsitzenden Knoten, corpora amylacea aufzufinden.

Fassen wir hiernach das über den Verlauf unseres Falles und den Sectionsbefund ausführlich Mitgetheilte kurz zusammen, so handelt es sich um ein 22 Jahr altes Mädchen, welches, aus einer phthisischen, in neuropathologischer Hinsicht aber nicht belasteten Familie stammend, von Geburt an eine gewisse geistige Schwäche bekundete, späterhin unter dem Durchschnittsmaasse von Intelligenz erheblich zurückblieb, mit einem Wort auf derjenigen Stufe ihrer psychischen Entwickelung Halt machte, welche man als Idiotie zu bezeichnen pflegt. Zugleich zeigte sie eine der häufigsten Complicationen der Idiotie, die mit Epilepsie, und zwar sowohl in der Form des klassischen epileptischen Krampfanfalls mit Verlust des Bewusstseins und nachfolgendem Koma, als auch in der Gestalt epileptischer Anwandlungen, wie sie in dem weiten Rahmen des petit mal sich finden. Als solche glauben wir wenigstens die von den Angehörigen der Kranken als „veitstanzähnliche Zuckungen“ geschilderten Attaquen auffassen zu müssen, denn wenn auch, wie z. B. Schüle hervorhebt, „bei Idioten eine ganze Reihe choreatischer Bewegungen, welche, oft in förmlichen, motorischen Acten in bestimmter Reihenfolge bald das Gesicht, bald auch

die Stammmuskulatur in Angriff nehmend, auf irgend eine Ansprache an den Kranken als Reaction oder auch als Begleitung seiner eigenen motorischen Intentionen erfolgen, häufig beobachtet werden", so scheint uns im vorliegenden Falle doch der Umstand, dass diese Zuckungen einerseits überhaupt erst seit dem Auftreten der Epilepsie sich zeigten, andrerseits nur in der Zeit, während der die Patientin von ausgesprochenen Krampfanfällen frei war, gewissermaassen als Aequivalent für diese eintraten, bei dem Wiedererscheinen der letzteren aber fortblieben, vor Allem aber, weil sie nach den Angaben von Augenzeugen anfallsweise ohne äussere Veranlassung kamen und mit Bewusstseinsstörungen verbunden waren, den Beweis zu liefern, dass diese Zuckungen als Symptome von Epilepsie zu betrachten sind. Schwere motorische Störungen, Contracturen fehlten in unserm Fall, nur eine gewisse Anomalie des Ganges wurde erwähnt. Der Tod erfolgte an Phthisis pulmonum nach vorhergegangener, zeitweiliger, geringer Steigerung der psychischen Thätigkeit. — Die Section ergiebt als uns vornehmlich interessirenden Hauptbefund über die gesammte Grosshirnoberfläche verstreute, sklerotische Herde, welche, lediglich auf die Substanz der grauen Rinde beschränkt, dieser an den betroffenen Stellen makroskopisch ein Aussehen verleihen, demjenigen sehr ähnlich, wie es der Rinde bei einer Hypertrophia cerebri eigenthümlich ist. Diese Analogie wird bei der mikroskopischen Untersuchung noch deutlicher, indem dieselbe im Grossen und Ganzen ein gleiches Resultat, wie bei dem hypertrophischen Gehirn, liefert, nämlich eine Massenzunahme des bindegewebigen

Stützwerkes bei gleichzeitiger Verdrängung der nervösen Bestandtheile der grauen Rinde. Nicht in das Bild der Hypertrophie des Gehirns zu passen scheint auf den ersten Blick der noch mässige Blutgehalt der sklerotischen Partien, während bei jener eine fast absolute Blutleere, so dass man unter dem Mikroskop fast keine Gefässdurchschnitte zu Gesicht bekommt, in der Regel gefunden wird. Indessen hat Hitzig darauf hingewiesen, dass diese extreme Blutleere „wahrscheinlich nur als Folgezustand der finalen Compression in denjenigen Fällen anzusehen ist, bei denen die Kranken an der Hirnhypertrophie selbst und nicht an einer intercurrenten Krankheit starben", wie es bei unserer Patientin der Fall war. Vielmehr ist, wo letzteres eintrat, nicht nur normaler, sondern sogar übermässiger Blutgehalt, so dass die Rinde einmal fast rosig gefärbt erschien, gefunden worden. Als Nebenbefund glauben wir die am Ependym der Gehirnventrikel geschilderten Veränderungen registriren zu dürfen, indem wir sie als die Producte einer Ependymentzündung mit Granulationsbildung betrachten, welche nur durch ihre Grösse und Massenhaftigkeit sich vor denjenigen auszeichnen, wie sie nach Ripping bei lange andauernden, chronischen Entzündungsvorgängen der Hirnrinde nicht selten gefunden werden.

Wenden wir uns nun wieder zu der Betrachtung zurück, von welcher wir ausgegangen waren, der Behauptung nämlich, dass die bei der Idiotie erhobenen Sectionsbefunde ein genügendes, anatomisches Substrat für die während des Lebens beobachteten, psychischen und motorischen Störungen geben, und fragen wir uns, ob wir auch in

unserm Fall berechtigt sind, die intra vitam vorhanden gewesenen Symptome mit dem anatomischen Befund in Causalnexus zu bringen, so scheint uns die Antwort auf diese Frage durchaus bejahend zu lauten. Wir haben zu Anfang die Hirnhypertrophie als eine der Idiotie zuweilen zu Grunde liegende Veränderung des Gehirns erwähnt und später darauf hingewiesen, wie makroskopisch und mikroskopisch eine bedeutende Analogie zwischen derselben und den in unserm Fall gefundenen, sklerotischen Herden bestand. Erwägt man nun die Massenhaftigkeit dieser Herde und die bedeutende Ausdehnung der einzelnen, so erscheint die Annahme, dass dieselben in ihren Wirkungen denen der Hirnhypertrophie gleich zu setzen seien, durchaus gerechtfertigt, um so mehr als wir die besagten Herde in vorzüglichster Ausbreitung und Anzahl gerade in denjenigen Regionen der grauen Rinde, in denen wir nach den Untersuchungen von Ferrier, Charcot, Munk u. A. den Sitz der intellectuellen Functionen vermuthen, in dem Frontalhirn nämlich, localisirt gefunden haben. Ebenso aber wie die psychischen Störungen scheinen uns die erwähnten Anfälle von Epilepsie ihre Erklärung in den anatomischen Veränderungen zu finden, wenn wir dieselben als Symptome derjenigen Form von Epilepsie, welche nach den Untersuchungen von Hughlings Jakson Hitzig, Charcot u. A. als Rindenepilepsie bekannt ist, auffassen. Wir haben gerade in denjenigen Theilen des Grosshirns, welche, wenn krankhaft afficirt, erfahrungsgemäss epileptische Erscheinungen hervorbringen, in grosser Anzahl sklerotische Partien erwähnt. Es sind dieses in erster Linie die von Charcot unter dem Namen „zone

motrice" vereinigten beiden Centralwindungen und der lobulus paracentralis; zu diesen fügt der genannte Forscher in seiner letzten Arbeit über diesen Gegenstand noch als wahrscheinlich zur zone motrice gehörig „les pieds des circonvolutions frontales et des lobules pariétaux", d. h. die an die Centralwindungen zunächst angrenzenden Theile der Stirnwindungen und der Scheitellappen. In unserm Falle fanden sich nun Knoten auf beiden linken Centralwindungen und an beiden Hemisphären in den an die vordere Centralwindung anstossenden Theilen der ersten und zweiten Stirnwindung.

Der Seltenheit der im Vorhergehenden ausführlich geschilderten anatomischen Veränderungen halber, ebenso wie der Aehnlichkeit in Verlauf und Befund wegen dürfte es wohl von Interesse sein, den in der Einleitung erwähnten, von Bourneville in den Archives de Neurologie in seiner contribution à l'étude de l'idiotie beschriebenen Fall von tuberöser Sklerose der Hirnwindungen zum Vergleich heranzuziehen.

Es handelt sich hier um ein fünfzehnjähriges Mädchen, welches, von Jugend auf an Idiotie und Epilepsie leidend, im Mai 1879 in der Salpétrière an Pneumonie gestorben ist. Das Kind, dessen Geburt durchaus normal verlief, stammt aus einer unbelasteten Familie, nur soll seine Mutter zuweilen, vornehmlich aber während der Gravidität, an nervösen Zufällen gelitten haben, sowie heftigen Gemüthsbewegungen ausgesetzt gewesen sein. Im Alter von vierzehn Monaten hatte das Kind zum ersten Male Krämpfe, die vorzüglich die Augenmuskulatur betrafen, am Ende des zweiten Lebensjahres hatte es den ersten, completen

epileptischen Anfall. Zugleich blieb das Mädchen in seiner Entwicklung geistig und körperlich vollkommen zurück, lernte weder laufen noch sprechen und wurde im Alter von drei Jahren in's Kinderhospital zu Paris aufgenommen. Hier wurde im März 1879 folgender Status praesens verzeichnet: Die Patientin ist von ungemein gracilem Körperbau, grossem regelmässigen Kopf, niedriger Stirn, blöden, nicht schielenden Augen. Von den oberen Extremitäten ist der linke Arm freibeweglich, der rechte gelähmt und im Ellbogengelenk rechtwinklich gebeugt, von den unteren das linke Bein länger und dicker als das rechte, welches in Contracturstellung im Hüftgelenk gegen das Becken flectirt und adducirt steht. Zugleich besteht beiderseits Plattfuss. Das Kind salivirt permanent und leidet an ziemlich häufigen epileptischen Anfällen. Dieselben kommen des Nachts etwa drei bis fünf Mal, am Tage seltener, sind mässig heftig, beginnen ohne Schrei und bestehen aus einer tetanischen Starre aller vier Extremitäten, insbesondere derer der rechten Seite, welche zuweilen von Convulsionen unterbrochen wird. Die Augen blicken dabei starr nach oben. Diese Anfälle begannen sich allmählich zu vermehren, so dass schliesslich gegen Ende April vollkommener status epilepticus eintrat (in einer Nacht 340 Anfälle bei einer Körpertemperatur von über 40,0 °). Auf Anwendung von Amylnitrit trat noch einmal vorübergehende Besserung ein, bald aber wiederholten sich die Anfälle in gleicher Häufigkeit, indessen fast ausschliesslich auf die rechte Seite beschränkt, bis am 7. Mai der Tod an einer intercurrenten Pneumonie eintrat.

Die Section ergab folgenden Befund: An Kopfhaut,

Schädeldach, Hirngefässen nichts Abnormes. Die sehr dünne pia mater zieht sich schwer von den normalen Bezirken der grauen Rinde, dagegen leicht von den über viele Windungen des Grosshirns vertheilten, sklerotischen Herden ab, welche Bourneville folgendermaassen beschreibt: ces lésions consistent en îlots arrondis, formant saillie, de volume variable, d'une coloration blanchâtre, opaque, d'une densité bien supérieure aux parties avoisinantes et faisant partie des circonvolutions. Il s'agit, en un mot d'une sorte de sclérose hypertrophique des portions plus ou moins grandes de circonvolutions. Solche sklerotische Herde sind nun in gleicher Massenhaftigkeit und Ausdehnung wie in dem unsrigen Falle über alle Theile der Hirnoberfläche, vorzüglich über die linke Hemisphäre verbreitet. Indem ich auf eine genaue Angabe des Sitzes der einzelnen Knoten verzichte, will ich nur als besonders bemerkenswerth hervorheben, dass von der Veränderung namentlich betroffen sind das Frontal- und das Centralhirn und zwar linkerseits die erste und dritte Stirnwindung, beide Centralwindungen und der lobulus paracentralis, rechterseits die zweite und dritte Stirnwindung und die vordere Centralwindung. Der die dritte, linke Stirnwindung einnehmende Herd zeichnet sich vor allen andern dadurch aus, dass er in seinem Innern eine Höhle birgt, deren glatte Wände durch Gefässbündel vereinigt sind; die äussere Wand dieser Höhle ist hart sklerotisch, die innere weich. In keinem der andern Knoten befindet sich eine ähnliche Höhle. Die grossen Centralganglien sind an der Erkrankung nicht unbetheiligt, indem sich auf dem linken corpus striatum mehrere sklerotische Partien vor-

finden, welche durch ihre weisslich graue Farbe auffällig abstechen von der rein grauen des Streifenhügels. Am Ependymüberzug der Ventrikel sind keine Veränderungen erwähnt. Eine mikroskopische Untersuchung der sklerotischen Partien fehlt zur Zeit noch.

Was die Deutung des in Kürze erwähnten Sectionsbefundes betrifft, so trägt Bourneville kein Bedenken, die im Leben an seiner Kranken wahrgenommenen psychischen und motorischen Störungen, sowohl die Idiotie wie die Epilepsie, welche er ebenfalls als Rindenepilepsie auffasst, aus demselben zu erklären. Er äussert sich über diesen Punkt vielmehr unter anderem wie folgt: Le siège des lésions explique-t-il la production des accès d'épilepsie partielle? Cela nous semble démontré d'une manière précise. En effet, il est dit dans le procés-verbal de l'autopsie, que les circonvolutions frontale et parietale ascendantes du côté gauche présentaient dans leur partie supérieure un îlot de sclérose très considérable et disposé de telle façon que de sclérose très considérable et disposé de telle façon que dans cette region les deux circonvolutions étaient soudées. C'est donc à cette lésion, suivant nous, que l'on doit rattacher le convolutions, qui affectaient les membres du côté droit.

Vergleicht man nun zum Schluss den von Bourneville veröffentlichten Fall mit dem unsrigen, so bieten beide bei aller Aehnlichkeit freilich auch bedeutende Verschiedenheiten unter einander, wir erinnern nur an die bei Bourneville erwähnten Lähmungserscheinungen und Contracturen, die absolute Unfähigkeit seiner Kranken, zu sprechen, in unserm Fall an die Anomalie des Ganges,

den einmaligen, vielleicht als epileptisches Aequivalent anzusehenden Anfall von Tobsucht, in anatomischer Hinsicht an die bei Bourneville beschriebene Höhle in dem in der linken, dritten Stirnwindung gelegenen Herd, sowie an die Mitbetheiligung der Centralganglien, in unserm Fall an die ausgedehnte Ependymerkrankung. Im grossen Ganzen aber haben wir es in beiden Fällen mit einem mit Epilepsie complicirten Idiotismus zu thun, welchem als anatomisches, die intra vitam vorhandenen Erscheinungen erklärendes Substrat der gleiche Befund, eine tuberöse, hypertrophische Sklerose eines grossen Theils der grauen Hirnrinde, zu Grunde liegt.

Lebenslauf.

Verfasser, evang., Sohn des Sanitätsrath Dr. Brückner, Directors der Provinzial-Irrenanstalt zu Creuzburg in Oberschlesien, wurde am 18. Mai 1857 zu Leubus in Schlesien geboren. Vom 1. Mai 1870 bis zum August 1874 besuchte er das Gymnasium zu Graudenz in Westpreussen und vom September 1874 bis zum April 1876 dasjenige zu Oels in Schlesien, welches er zu dieser Zeit mit dem Zeugniss der Reife verliess. Am 5. Mai desselben Jahres wurde er bei der medicinischen Facultät der Universität Breslau immatriculirt und absolvirte am 24. Juli 1878 das tentamen physicum, im Juli 1880 das examen rigorosum und im Wintersemester 1880/81 das Staatsexamen.

Während seiner Studienzeit besuchte Verfasser die Vorlesungen, Kliniken und praktischen Curse folgender Herren Professoren und Docenten:

Berger, Biermer, Born, Buchwald, F. Cohn, H. Cohn, Fischer, Foerster, Gabriel, Grützner, Haeser, Hasse, Heidenhain, Kolaczek, Loewig, Meyer, Neumann, Ponfick, Richter, Roemer, Simon, Solger, Sommerbrodt, Spiegelberg, Strasser.

Allen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser hiermit seinen besten Dank aus.

Thesen.

1) Albuminurie ist kein pathognomonisches Symptom des epileptischen Anfalls.
2) Bei sorgfältiger Anwendung aller andern antiseptischen Cautelen ist der Spray überflüssig.
3) Auch bei denjenigen Drüsen, von denen es experimentell noch nicht nachgewiesen ist, dass ihre Secretion unter dem Einfluss bestimmter Nerven steht, ist ein solcher anzunehmen.

H. 103